

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1893

THÈSE

N°

230

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 29 juin 1893, à 1 heure.

Par ALPHONSE JONCHERAY

Né à la Chapelle-sur-Oudon (Maine-et-Loire) le 8 juillet 1866,
Ancien interne de l'Hôtel-Dieu d'Angers,
Lauréat des hôpitaux et de l'École de cette ville (1892-93).
Interne à Saint-Joseph (Paris).

DE

L'OSTÉITE DÉFORMANTE

(MALADIE OSSEUSE DE PAGET)

Président : M. GUYON, professeur.

Juges : MM. MATHIAS DUVAL, professeur.

NELATON, } *agregés.*
ALBARRAN. }

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, rue Casimir-Delavigne, 2

—
1893

Année 1893

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 29 juin 1893, à 1 heure.

Par ALPHONSE JONCHERAY

Né à la Chapelle-sur-Oudon (Maine-et-Loire) le 8 juillet 1866,

Ancien interne de l'Hôtel-Dieu d'Angers,

Lauréat des hôpitaux et de l'École de cette ville (1892-93).

Interne à Saint-Joseph (Paris).

DE

L'OSTÉITE DÉFORMANTE

(MALADIE OSSEUSE DE PAGET)

Président : M. GUYON, professeur.

Juges : MM. MATHIAS DUVAL, professeur.

NÉLATON,

ALBARRAN.

} *agregés.*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, rue Casimir-Delavigne, 2

1893

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. BROUARDEL.
Professeurs..... MM.

Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	Ch. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	TERRIER.
Pharmacologie.....	POUCHET.
Thérapeutique et matière médicale.....	HAYEM.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale.....	STRAUS.
	SEE (G.).
Clinique médicale.....	POTAIN.
	JACCOUD.
	N...
Clinique des maladies des enfants.....	GRANCHER.
Clinique des maladies syphilitiques.....	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	N...
Clinique des maladies nerveuses.....	CHARCOT.
	LE FORT.
Clinique chirurgicale.....	DUPLAY.
	LE DENTU.
	TILLAUX.
Clinique ophtalmologique.....	PANAS.
Clinique des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique d'accouchements.....	TARNIER.
	PINARD.

Professeurs honoraires : MM. SAPPEY, HARDY, PAJOT, REGNAULD et VERNEUIL.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ALBARRAN.	DELBET.	MARFAN.	RETTERRER.
ANDRÉ.	FAUCONNIER.	MARIE.	RICARD.
BALLET.	GAUCHER.	MAYGRIER.	ROGER.
BAR.	GILBERT.	MENEIRIER.	SCHWARTZ.
BRISAUD.	GLEY.	NÉLATON.	SEBILEAU.
BRUN.	HEIM.	NETTER.	TUFFIER.
CHANTEMESSE.	JALAGUIER.	POIRIER, Chef des tra-	VARNIER.
CHARRIN.	LEJARS.	vauz anatomiques.	VILLEJEAN.
CHAUFFARD.	LETULLE.	QUÉNU.	WEISS.
DEJERINE.			

Secrétaire de la Faculté : M. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1793, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE

A MON FRÈRE AINÉ

PRÊTRE

FAIBLE TÉMOIGNAGE D'AFFECTION ET DE RECONNAISSANCE

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MES MAÎTRES DES HOPITAUX
ET DE L'ÉCOLE D'ANGERS

A MES MAÎTRES DE L'HOPITAL S. JOSEPH

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GUYON

MEMBRE DE L'INSTITUT

A MES AMIS

DE L'OSTÉITE DÉFORMANTE

(MALADIE OSSEUSE DE PAGET)

Heureux de mériter enfin un titre qu'il nous était plus facile d'envier que d'obtenir, nous profitons avec un vif plaisir de l'occasion qui nous est offerte de témoigner notre gratitude à ceux qui, dans le cours de nos études, ont facilité notre tâche. Nous n'osons pas, mais à regret, citer ici les noms de ceux qui nous ont aidé à aplanir des difficultés matérielles qui nous rendaient bien téméraire. Nous craindrions de mal nous acquitter en donnant une égale publicité aux bienfaits que nous avons reçus et à la reconnaissance que nous en gardons.

Nous sommes également très redevable à nos maîtres d'Angers pour leurs excellentes leçons de l'hôpital et de l'école.

Que M. le Dr Thibault, ancien interne des hôpitaux de Paris, nous permette de le remercier tout spécialement. Après l'avoir passionnément écouté comme maître, nous avons été trop heureux de l'entendre souvent nous parler en ami.

Durant nos études médicales principalement, nous avons

pu apprécier combien nous avons à gagner de notre vieille amitié avec M. le D^r Legueu, chef de clinique du professeur Guyon. En nous donnant sa thèse, il nous a dit : « En gage de l'avenir » ; nous lui offrons modestement la nôtre « en souvenir du passé ».

Ces précieux appuis nous ont valu, pour notre thèse même, une heureuse fortune : M. le D^r Thibierge, médecin des hôpitaux, avec beaucoup de complaisance nous a communiqué ses notes et ses conseils, dont nous avons largement profité, avec l'espoir de donner d'autant plus de valeur à notre travail. Nous le prions d'accepter nos remerciements, et en même temps nos excuses de n'avoir peut-être pas accompli une œuvre digne de son haut patronage.

Nous n'oublierons pas enfin nos maîtres de l'hôpital St-Joseph ; et ceux qui depuis notre séjour à Paris ont bien voulu nous initier aux principes d'une branche spéciale de la médecine. Nous voulons dire MM. Châtellier et Luc, anciens internes des hôpitaux de Paris.

Que M. le professeur Guyon daigne agréer nos remerciements pour l'honneur qu'il nous fait de présider notre thèse.

INTRODUCTION

En juillet 1892, à la fin de notre internat à Angers, nous observions avec notre savant maître M. Thibault, un cas pathologique qui nous frappa par sa nouveauté et son étrangeté. M. Thibault chercha dans ses souvenirs et dans ses notes, et, par la méthode d'élimination, conclut que nous devions être en présence d'une maladie de Paget.

Nous devrions dire : d'une maladie *osseuse* de Paget, car il ne faut pas confondre l'affection dont nous allons traiter, avec une autre, étroitement liée à la question des psorospermoses, sorte de cancer ulcéreux, eczémateux du mamelon et du sein, et qui porte également le nom du distingué chirurgien anglais.

C'est bien une « maladie osseuse » c'est-à-dire une altération des os, une hypertrophie avec déformation, mais c'est rarement une « hyperostose généralisée » ; ce n'est jamais presque sûrement du « rhumatisme », encore moins du « rachitisme » ou de l'« ostéomalaise ». Ces divers titres, dont nous prouverons par la suite la fausseté ou l'insuffisance, nous obligent à laisser à Sir James Paget le mérite de sa découverte et à la maladie son nom vague et indéfini. Cependant, en ce sens qu'il indique déjà un des principaux symptômes, et d'ailleurs parce qu'il fut employé par Paget même et par M. Thibierge, nous préférons le synonyme : ostéite déformante.

Nous résumerons le mémoire lu par Paget en 1876, et les observations anglaises ou autres provoquées par cette publication. A titre d'exemple, nous présenterons notre malade. Alors nous aidant beaucoup des travaux de M. le docteur Thibierge, et après avoir consulté le petit nombre de ceux qui ont paru depuis, nous tâcherons, par une vue d'ensemble, de catégoriser les cas, d'éclaircir les points moins connus, et surtout de créer des formes cliniques.

Car cette maladie, bien qu'entité morbide nette et définie, présente des aspects multiples, qui parfois rendent très délicat le diagnostic, dont certains éléments sont bien similaires de ceux d'affections différentes.

Historique.

Glisson, en 1650, décrit le rachitisme et du premier coup donne un tableau presque complet de cette affection si frappante par ses symptômes et si fréquente. Si le rachitisme existait avant lui, ce que nous croyons, il n'était pas reconnu comme entité morbide définie. Depuis, que n'a-t-on pas écrit sur le rachitisme ; et les cas sont innombrables que l'on en pourrait citer.

En 1886, pour l'acromégalie, et quatre ans plus tard, pour l'ostéo-artropathie pneumique, un autre observateur de génie, M. Marie, révèle l'ensemble parfait des symptômes en même temps qu'il crée ces deux maladies osseuses.

De même l'ostéite déformante a été classée dans les cadres de la pathologie seulement en 1876, après le mémoire de sir James Paget. Mais elle a dû exister de tout temps. Si c'était une affection aiguë, microbienne, on pourrait peut-être en douter, mais elle semble être nettement une affection chronique, d'origine dyscrasique. D'autres praticiens, avant Paget comme depuis, ont dû se trouver en face de cas analogues, qu'il n'ont pu interpréter ou qu'ils ont mis sur le compte d'une autre maladie.

C'est ainsi que Saucerotte (1801), Rullier (1812), Wrany (1867), Wilks (1868) avaient publié des observations que Paget lui-même veut bien reconnaître dans son 1^{er} mémoire. Plus tard, il est vrai, il fit des réserves pour les deux premiers cas.

En 1889, Hulchinson dit avoir vu au musée du Collège des chirurgiens de Londres un pariétal provenant d'une tombe égyptienne. Et après avoir exposé les lésions de cet os, il conclut : « c'est un bon exemple d'ostéite déformante et probablement le plus ancien connu ».

A propos de l'ancienneté de la maladie, Paget émet quelque part une idée qui semble partager M. Pozzi : l'ostéite déformante pourrait bien être une affection nouvelle, résultat et preuve des théories de Darwin.

Quoi qu'il en soit, depuis la création de ce nouveau type morbide, on se mit à l'observer. En Angleterre, parurent successivement une quarantaine d'observations, dont un certain nombre sont douteuses et quelques-unes absolument erronées. M. Thibierge, dans son mémoire de janvier 1890, a su parfaitement les classer. Paget, en 1881 publia sept nouveaux cas, et plusieurs fois depuis, revint sur cette question. En 1885, en même temps que Silcock présentait son malade à la « *Clinical Society* » de Londres, Stephen Paget rappela deux cas de James Paget, le créateur de l'ostéite déformante. En France : M. Lancereaux, en 1883, dans son *Traité de l'herpétisme*, à propos d'un malade vu par MM. Huchard et Binet, puis par MM. Rathery et Lelloir et enfin par M. Guinon, identifie l'ostéite déformante et l'hypérostose rhumatismale. En 1884, paraît la thèse de M. Rogier qui, sur quatre observations, en renferme une exacte. En 1885, au Congrès de chirurgie, M. Pozzi cite le premier diagnostic exact fait en France jusqu'alors et y joint deux cas douteux de M. Ollier. En 1886, M. Martel de St-Malo, et en 1887, M. Richard, dans sa thèse qui comprend aussi un cas de Lyon et celui de Symonds,

viennent augmenter la liste des observations précises. En janvier 1890 apparaît le remarquable mémoire de M. Thibierge avec une observation ; M. Thibierge, en février 1893, publie deux cas nouveaux, auxquels il faut en ajouter trois autres de : M. Chrétien, de Poitiers (1890). M. Marie (juin 92) ; MM. Moizard et Bourges (juillet 92). Nous savons, il est vrai, que deux ou trois cas non publiés sont entre des mains plus habiles que les nôtres, et sans doute nous gagnerons à attendre leur divulgation.

En résumé, nous estimons à environ 60, l'ensemble des cas connus dans le monde médical. Ils se répartissent ainsi :

En Angleterre : environ 40, dont 20 à 23 appartenant à sir Paget.

En France : environ 15, y compris notre malade.

En Allemagne : peut-être un cas (Wrany).

En Amérique : quatre ou cinq (Gibney, Phedran, Smith, Taylor).

Définition. — Notions succinctes.

Dans son premier mémoire, lu à la « Medico surgical Society » de Londres, sir James Paget paraît avoir donné un coup d'œil complet sur les cas les plus fréquents et les plus nets qu'on puisse rencontrer. Pourtant, il basait son jugement sur cinq cas seulement, et dont deux étaient douteux.

Nous résumerons son exposé en conseillant à ceux que cette question intéressera, de se reporter au mémoire original.

C'est, dit Paget, une affection insidieuse dans son apparition, non fébrile, à marche lente et chronique, débutant dans l'âge mûr le plus souvent. Elle frappe les os longs, surtout dans leur diaphyse, et parmi eux de préférence ceux des membres inférieurs et la clavicule. Parmi les os plats ou courts : le crâne, les côtes et la colonne vertébrale sont très fréquemment atteints. — Elle respecte ordinairement la santé générale et l'état physique et nerveux du malade. Les accidents signalés parfois tiennent aux conséquences mécaniques des déformations. Cependant Paget signale à part le cancer viscéral comme une complication fréquente, puis des douleurs. Ces douleurs, qui paraissent au début généralement, sont très variables et décrites de diverses manières. — L'urine et les garde-robes n'indiquent rien de caractéristique. L'examen histologique et chimique des lésions, et aussi la production des déformations, rendent évidente pour Paget et pour Butlin la nature

inflammatoire de la période initiale, à laquelle fait place sans doute une phase de réparation dite « induration consécutive ». — Comme parenté pathologique, comme étiologie, Paget ne lui trouve aucun rapport avec la syphilis ni avec aucune autre maladie constitutionnelle, si ce n'est avec le cancer et peut-être la goutte. — Il la sépare enfin : 1° de l'hyperostose, simple augmentation du tissu normal, due à un excès des fonctions ; 2° des hyperostoses dues à un accroissement de l'afflux sanguin ou lymphatique ; 3° des hyperostoses diathésiques, inflammatoires (inflammatoire simple, scrofuleuse, syphilitique, gouteuse, traumatique), où les os ne se courbent pas et où la diaphyse n'est pas atteinte toute entière ; 4° du rachitisme, si distinct, et de l'ostéomalacie, qui est une atrophie aiguë et non une ostéite chronique, condensante. A ce propos, Paget, amené à étudier les divers crânes typiques de ces dernières affections osseuses, dit en avoir trouvé trois, peut-être cinq, dans les musées anglais, où ils avaient été classés comme rachitiques, et qu'il croit être des crânes atteints d'ostéite déformante.

Voici maintenant l'observation de notre malade qui, ainsi qu'on pourra le constater, présente un tableau très riche des symptômes signalés dans notre résumé du mémoire de Paget.

OBSERVATION PERSONNELLE (inédite).

J. 60 ans, fabricant de peignes à chanvre, à Angers.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 73 ans, d'une affection du cœur ; avait eu du rhumatisme pendant sa vie active.

Mère morte à 80 ans, d'épuisement, sans infirmité ; a eu 4 enfants :

1° Une fille, morte aliénée à l'asile départemental ;

2° Fille morte à 50 ans, à Paris, où elle était sage-femme ; mariée, avait des enfants ;

3° Fille, morte de pneumonie en bas-âge ;

4° Le malade.

Aucun membre de cette famille n'avait de déformation des membres.

Antécédents personnels. — Elevé en nourrice jusqu'à 30 mois ; ne sait à quel âge il a marché, mais il marchait certainement très bien à 30 mois. Allaité à la chèvre.

Dans une misère profonde pendant toute son enfance. Il passait ses journées à vagabonder, se chauffant du bois qu'il avait « trouvé » dans ses promenades ; la nuit, couchant sur la paille.

A 18 ans, il contracte une blennorrhagie, et la conserve pendant ses sept années de service militaire, grâce à ses excès génésiques. Il fut soldat à Metz, dans le génie. Sa taille à cette époque était de 1m. 71.

A 29 ans, au retour du service, il se marie (Sa femme n'a jamais eu de grossesse). A la même époque, en 1860, il commence à faire des peignes à chanvre, travail tout spécial, (il était seul ouvrier à Angers) et très pénible, fatigant surtout les jambes dans une adduction forte et soutenue. Il a exercé ce métier avec une grande activité, travaillant, dit-il, en moyenne, 17 heures par jour. Aussi attribue-t-il ses déformations surtout à son travail.

Il n'a jamais fait d'excès de boisson ; il avoue s'être enivré trois fois dans sa vie, et cela avec une dose de vin relativement faible.

En tous cas, n'a pas les stigmates de l'alcoolisme.

N'a pas eu de rhumatisme, ni de syphilis.

Début de la maladie. — Vers 1871. En 1870, se portait encore très bien, marchait très bien.

En 1871-72 avait activement repris son métier interrompu pendant la guerre. A ce moment, il eut une hydarthrose double aux genoux, se traita par la compression et continua son travail.

En 1872, il reçoit un coup de pied de cheval à la face interne de la cuisse droite. Simple contusion qui ne l'altéra pas.

En 1877, un incendie détruit la manufacture de cordages pour laquelle il travaillait. Il est très effrayé par cet incendie et par les

conclusions intéressées qu'il en déduit. Il quitta Angers pour chercher du travail à Nantes: Quelques jours après son arrivée dans cette ville, un soir qu'il avait bu un peu plus que de coutume, il est pris de troubles mentaux : perte de la mémoire (il ne reconnaissait plus les rues où il était passé les jours précédents) ; idées de persécution (il dit encore que ses troubles mentaux étaient dus à une substance que ses camarades jaloux de sa concurrence avaient mise dans sa boisson pour l'empoisonner) ; idées de suicide (il a pris un jour une décoction d'allumettes dont un vomissement l'a débarrassé).

Ces troubles mentaux ont disparu au bout d'une année, il reste cependant toujours persuadé qu'on a voulu l'empoisonner.

1882. — La déformation des jambes devient appréciable pour le malade.

1889. — Le malade a été vu par un confrère qui nous a affirmé que l'état des lésions n'a pas changé depuis.

1892. — En juin, il a une colique néphrétique droite suivie de l'expulsion d'un gros gravier.

État actuel. — Le malade vit de privations et d'aumônes, dans un petit réduit, avec sa femme. Appuyé sur deux cannes, il sort cependant chaque jour faire une courte promenade, lentement, car littéralement, à cause de ses lésions, il porte un pied l'un devant l'autre. Il a l'air plus vieux que son âge, mais d'humeur assez gaie, et tout à fait sain d'esprit.

Système nerveux. — Normal, un peu de presbytie et de surdité. Pas de sclérose du tympan ; pas de déviation des fosses nasales.

Ne souffre pas ordinairement ; mais parfois le soir, et par les temps pluvieux, il ressent le long des tibias des douleurs sourdes, légères, de simples malaises.

Réflexes : Normaux.

Appareil respiratoire. — A signaler seulement un peu d'emphysème pulmonaire.

Appareil circulatoire. — Pointe dans le 6^e espace costal, sous le mamelon : léger souffle systolique à la pointe.

Appareil digestif. — Bon appétit, selles quotidiennes. Hémorrhoides, fluentes parfois, depuis 1890.

Appareil génito-urinaire. — Une hydrocèle enkystée du cordon, à droite, depuis deux ans.

Lithiase urinaire, colique néphrétique (déjà signalée), en juin 1892. Ni sucre ni albumine.

Deux méats urinaires, distants de un demi-centimètre, également perméables.

État du squelette et aspect général. — Les pieds étant rapprochés au contact, les genoux restent très écartés. Les deux membres inférieurs circonscrivant un vaste ovale dans la moitié inférieure du corps. Une cyphose très accentuée fait que les bras trop longs pendent jusqu'à l'interligne articulaire des genoux. Enfin au-dessus de tout, le crâne très augmenté de volume surplombe en avant et latéralement les os de la face. Avec son crâne « olympien » le malade debout a la piteuse apparence d'un singe anthropomorphe, comme a dit M. Pozzi. Il se fatigue d'ailleurs très vite dans cette position, et cherche un appui quelconque ou ses deux cannes.

Le maxillaire inférieur est très allongé ; les incisions inférieures passent au devant des supérieures.

Au maxillaire supérieur, le bord alvéolaire est très épaissi ; la voûte palatine est très ogivale.

La plupart des dents sont tombées. Les clavicules sont très épaissies, leurs courbures normales extrêmement accentuées.

Le thorax a la forme générale d'un cube de 25 centimètres de côté et à arêtes mousses. La déglutition des bols alimentaires est difficile au niveau de la fourchette, ce qui semble indiquer un épaississement du sternum.

La colonne vertébrale présente une cyphose dorsale. Légère courbure de compensation dans la région lombaire : la corde de cet arc lombaire est formée par le tendon de la masse sacro-lombaire qui, soulevant les téguments, dessine entre eux une gouttière au fond de laquelle on sent les apophyses épineuses.

Le grand sillon transversal de l'abdomen est très profond ; il se continue latéralement par deux sillons très marqués aussi qui vont se rejoindre en arrière.

Au-dessus et au-dessous de ce sillon, la région épigastrique et

hypogastrique bombent assez fortement. Le malade cependant est plutôt maigre que chargé d'embonpoint.

Le bassin est évasé à sa partie supérieure, les crêtes iliaques étant rejetées en dehors.

Membres supérieurs : Semblent démesurément longs ; l'extrémité du médius touche la rotule. Mais les os de tout le segment ne paraissent ni déformés ni augmentés de volume.

Au coude : l'angle antérieur ne s'ouvre pas autant qu'à l'état normal. L'extension est bridée par une saillie du tendon bicipital.

L'épitrachée proémine sur le bord interne d'une façon assez marquée. Placés horizontalement, les deux avant-bras se juxtaposent entièrement.

Membres inférieurs : Chacun d'eux décrit une double courbure : l'une à concavité postérieure, l'autre à concavité interne. Le genou est le point culminant de ces courbures. Dans la position assise, les jambes sont toujours croisées en X. La cuisse présente un aplatissement très marqué de dehors en dedans. Sous les masses musculaires, on sent le fémur très augmenté de volume, Il présente ses deux courbures à concavité interne et à concavité postérieure. La jambe est surtout modifiée par les déformations et par l'augmentation de volume du tibia. Mêmes courbures qu'au fémur. Les arêtes sont tout à fait mousses et deviennent presque des faces. Le pied est normal quant à son squelette, mais quelques heures après le lever, il survient de l'œdème de la face dorsale et des malléoles. Toutes les extrémités articulaires sont de forme normale.

Il n'y a pas de contractures musculaires. Pas de varices, mais les veines sont très apparentes surtout aux bras. Aucun symptôme de tumeur maligne.

Un kyste sébacé gros comme un œuf au côté gauche du front.

Nous avons préféré donner sous forme de tableau l'ensemble des dimensions suivantes, qui serviront de complément à notre description.

Taille : à 20 ans : 1 m. 74 ; actuellement 1 m. 55.

Hauteur du pubis au-dessus du sol : 0 m. 76.

Circonférence de la tête 0 m. 62

— du thorax 0 m. 90

Clavicules : droite, long = 0 m. 49

— gauche, long = 0 m. 20

— d'un acronion à l'autre = 0 m. 31

Dimension des membres supérieurs : droit, 0 m. 78 ; gauche,
0 m. 76.

Circonférence des poignets : 0 m. 16 1/2

Longueur du médius droit 0 m. 40

Bassin, Circonférence 0 m. 83

Distance des épines il. antér. sup. 0 m. 35

Membres inférieurs :

Espace intercondylien dans la station debout, les pieds accolés :
0 m. 23

Circonférence des genoux : à droite 0 m. 38 ; à gauche 0 m. 36.

— cuisse 0 m. 42

— mollet 0 m. 37

— cou de pied 0 m. 25

Face ant. int. du tibia 0 m. 8

Ecartement maximum que peuvent atteindre les malléoles 0 m. 12.

**Remarques sur les principaux symptômes et les
formes de la maladie.**

M. Richard, dans sa thèse de 1887, cherche ainsi que nous à créer des formes, des genres de l'ostéite déformante. Mais, il s'appuie sur le traité de l'herpétisme de M. Lance-reaux et conclut que la maladie de Paget n'est pas un genre morbide à part, qu'elle dépend de l'herpétisme aux manifestations duquel elle est d'ailleurs souvent liée ; aussi ne pouvons-nous admettre sa classification. Il décrit 3 types.

1° Lésions articulaires nulles ou insignifiantes (type pur de Paget).

2° Lésions diaphysaires et articulaires égales.

3° Cas où l'arthrite déformante s'accompagne de déformations osseuses faibles et voisines des jointures. Forme la plus commune de l'arthritisme chronique.

Laissons donc de côté les deux derniers types, et gardant seulement le « type pur », que d'ailleurs M. Richard décrit avec exactitude, nous essaierons de trouver dans cet ensemble de la maladie, des formes qui diffèrent. Pour y arriver, nous passerons en revue les principaux symptômes suivant leur fréquence et leur intensité, leur mode d'apparition, et leur marche.

Pour simplifier, nous classerons ces symptômes sous deux grands chefs : déformations et douleurs.

A. DÉFORMATIONS.

C'est en effet par elles que le malade et ensuite le médecin ont jusqu'à présent découvert l'apparition de la maladie. Combien de temps apparaissent-elles après le début du processus d'hypertrophie osseuse? Nous ne pourrions le dire. Y a-t-il même toujours hypertrophie au moment où on les constate, ou bien parfois ne sont-elles pas l'effet d'un ramollissement de l'os sans augmentation de volume? Par analogie et d'après les lois de l'anatomie pathologique, nous croyons que oui, toujours l'os est déjà grossi quand on le voit déformé. C'est ce que d'ailleurs signalent la plupart des malades : ils sentaient depuis quelque temps leurs jambes lourdes, quand ils les ont vues déviées. L'exemple tant cité du chapeau, abandonné seulement durant une saison, et que ne peut plus mettre le malade, semble confirmer que tout au moins, au crâne l'hypertrophie accompagne ou plutôt est la cause de la déformation, car les os du crâne ne peuvent produire cet effet qu'en s'hypertrophiant. Il n'y a pas luxation, chevauchement, au contraire on a souvent trouvé les sutures si bien soudées qu'elles laissaient à peine des traces.

La déformation, quand elle apparaît, est donc le fait de l'hypertrophie. Mais sans doute ce travail formatif, inflammatoire, pour Paget, est accompagné d'un certain ramollissement qui, pour la plupart des os, doit contribuer énormément à accentuer leur déformation. Presque tous les os du squelette en effet ont une pression à subir. Les muscles qui s'insèrent à leur surface les tirent en divers sens ; la pesanteur, les mouvements du corps, tout cela repose sur

le squelette qui est la charpente, le point d'appui des viscères. Nous ferons d'ailleurs remarquer que dans l'ostéite de Paget, les os sont en général déformés dans le sens de leurs inflexions normales qui alors sont exagérées plus ou moins suivant l'intensité des pressions auxquelles chaque os est exposé par son rôle physiologique. Ainsi le malade de M. Chrétien, pendant qu'il gardait le lit ou la chambre pour une fracture du bras et une forte contusion de la cuisse, fut pris de vives douleurs dans les deux jambes dont il reconnut en même temps l'augmentation de volume, alors que les déformations ne vinrent que plus tard, sans doute quand le malade reprit sa vie active.

Cette hypertrophie ne semble pas s'accompagner d'allongement, comme par exemple, dans les hyperostoses dues à un excès d'afflux sanguin. Aussi la taille diminue-t-elle très sensiblement l'allongement de la diaphyse des os ne venant pas compenser leurs courbures.

Nous reconnaissons donc à la production de cette déformation deux facteurs : 1° l'hypertrophie qui ordinairement siège sur toute la diaphyse, d'une façon régulière ou bien accompagnée de quelques saillies légères ; 2° un ramollissement relatif, c'est-à-dire moindre que dans le rachitisme et l'ostéomalacie, et qui accompagne la période de début. Nous croyons, en effet, qu'il n'est que temporaire, et fait place ensuite à une période d'induration, de consolidation. Car on a constaté des arrêts dans les incurvations, et surtout les os déformés ne se fracturent pas comme dans l'ostéomalacie. Enfin, maintes fois, à l'autopsie, on a constaté la dureté, la solidité de ces os gros, lourds et tordus. Nous devons parler cependant du gentleman, vu

par Paget, et dont les jambes principalement étaient déformées. En montant à cheval, il se fracture l'humérus droit ; mais on découvre un cancer de l'os à l'endroit de la fracture. La femme dont parle Smith qui eut une fracture traumatique du radius droit avait déjà ses deux radius un peu élargis et déformés ; celle qui, dans le service de M. Rendu, semble s'être fracturé aussi le radius droit au début de sa maladie, en levant un fer qui lui servait à repasser, sont deux exceptions qui méritent davantage d'attirer notre attention. Mais nous rappellerons que le traumatisme, cause de ces fractures, est mal défini, puis, remarque bien plus importante, c'est que pour les malades mêmes ces fractures datent si bien du début, c'est-à-dire de la période de ramollissement qu'elles sont regardées comme la cause de la maladie. Mackenzie enfin (*Medical press and Circular*, I, p. 570, 1890) cite un cas de fracture analogue. Nous n'en persistons pas moins à croire que ce sont là des exceptions, et que généralement l'ostéite de Paget ne s'accompagne pas de fractures.

On a déjà signalé la généralisation et la symétrie des lésions. Cependant parfois la maladie reste cantonnée à un seul membre ou même à un segment de membre (Edmunds, *Medical press and Circular*. 1890, I, p. 516. — Clutton, *Trans. path. soc.*, 1891-2, p. 246-248). Mais ordinairement la déformation est multiple et symétrique.

A la tête, il est de règle que la face soit respectée, à part le maxillaire inférieur et les os molaires qui se trouvent parfois atteints. C'est aux os du crâne que souvent se manifeste le début de la maladie ; les pariétaux se bombent, les fosses temporales sont moins profondes ou disparues,

le frontal surplombe la face. Ces cas sont très fréquents.

Les clavicules, dont la courbure et le volume sont exagérés, font saillie sous la peau.

Au-dessous, le thorax est globuleux de forme cubique, moins mobile. De chaque côté, pendent les bras qui semblent trop longs et présentent des déformations fréquentes, surtout les avant-bras, moins fréquentes cependant qu'aux membres inférieurs. Ils semblent trop longs souvent parce que le rachis est penché en avant par une cyphose dorsale, rarement dévié latéralement par la scoliose. Mais cet allongement apparent est dû en partie aussi au raccourcissement des membres inférieurs.

Le bassin élargi, évasé, repose sur les jambes courbées en un arc dont la corde serait représentée par l'axe autrefois normal de la jambe. Les trochanters sont remontés et saillants parce que le col est devenu horizontal, et qu'eux aussi sont hypertrophiés.

Mais les os des mains et des pieds sont sains. Quant aux muscles, ils sont généralement grêles ou atrophiés.

Nous préciserons la déformation habituelle des jambes en disant que les fémurs grossis sont courbés plus ou moins et que leur courbure est à concavité surtout interne ; les rotules peuvent être hypertrophiées. Les tibias sont massifs, leurs crêtes sont mousses, leurs courbures à concavité interne et un peu postérieure. La symétrie des lésions existe surtout aux jambes, et ordinairement les malades sont devenus plus petits, mais ne boîtent pas.

Tel est l'ensemble des déformations que l'on constate dans les cas les plus complets et datant de plusieurs années. Mais le processus qui a débuté par le crâne, par un tibia

ou un radius, peut, nous le savons s'immobiliser dans ce membre ou en atteindre seulement un petit nombre. Ces cas seront les plus délicats à diagnostiquer, et prêteront plus facilement à confusion, mais aussi peut-être permettraient une classification.

Toutefois jusqu'à présent, avec le nombre relativement faible d'observations bien nettes que nous possédons, nous ne trouvons pas dans ce seul élément matière à créer des types, des formes définitives.

B. DOULEURS.

En même temps que le malade s'aperçoit de la déformation de sa tête ou de ses jambes, bien souvent il ressent aussi des douleurs. Tantôt même elles sont très intenses, et il n'y a encore aucune déformation appréciable ; tantôt elles coïncident avec cette apparition et persistent pour disparaître au bout d'un certain temps et revenir par périodes, le soir, à la suite de fatigues. Celles du début sont ordinairement les plus intenses, très vives, aussi bien diurnes que nocturnes ; spontanées ou se produisant à la pression.

Les malades les prennent tantôt pour des rhumatismes, tantôt pour des névralgies, tantôt enfin elles sont vraiment fulgurantes. En un mot, elles ne semblent pas avoir une manière d'être uniforme, ni des caractères précis. Les douleurs qu'éprouve le malade atteint depuis un certain temps, sont ordinairement moins intenses, souvent même provoquées seulement par une longue marche ou les temps humides, et encore sont-elles sourdes, vagues ; aux jambes,

l'œdème des malléoles les accompagne le plus souvent.

Celles qui nous intéressent le plus, celles du début, doivent avoir un étroit rapport avec le processus morbide, formatif, qui s'opère dans l'os. En 1751, à propos des douleurs parfois si vives de la période initiale du rachitisme, Duverney dit qu'on peut les attribuer à la distension du périoste. Cette explication nous semble plausible pour les cas d'ostéite déformante où en même temps, par exemple, qu'un tibia se développe et se déforme il se produit dans cet os des douleurs spontanées ou à la pression (avec parfois un peu de rougeur de la peau et légère hyperthermie locale). Et ces cas sont les plus fréquents. Quant aux douleurs qui diffèrent comme siège des lésions osseuses les plus frappantes, comme on a vu certaines douleurs abdominales ou lombaires, et surtout les douleurs fulgurantes ressenties par quelques malades dans leurs os déformés, on peut, selon nous, les attribuer à une compression de la moelle, le rachis étant si souvent atteint. De même, est-il permis d'expliquer par les compressions des nerfs ou de l'encéphale : les névralgies, les migraines, les vertiges et troubles intellectuels passagers, signalés souvent encore, et entre autres cas, chez notre malade dont le crâne est très augmenté de volume. Rappelons ici que M. Thibierge a vu une fois des douleurs pareilles à celles décrites dans le cancer du rachis.

Mais, où nous hésitons, où nous nous trouvons en face d'une énigme, c'est à propos des quelques cas où les douleurs n'existent pas et n'ont pas existé, malgré l'accentuation et la netteté des lésions osseuses. Nous citerons comme exemples : les malades observés par MM. Rogier

Smith et Gibney, puis le nôtre. Chez eux le début de l'affection s'est fait sans douleurs ; les légers malaises, éprouvés par notre malade le long de ses tibias ne sont pas de vraies douleurs, puis surtout ils sont récents et peu fréquents.

Nous estimons que dans les cas analogues à ceux que nous venons de citer, il faut attribuer cette absence complète de douleurs, surtout dans la période initiale, à une plus grande lenteur dans le processus morbide, le périoste ayant le temps de céder sans se plaindre à la pression qui le pousse, et tout phénomène inflammatoire faisant absolument défaut.

Nous n'avons pas cru devoir ranger parmi les attributs ordinaires de l'ostéite déformante un ensemble de symptômes qu'on rencontre cependant assez fréquemment. Certains d'entre eux pourraient être compris sous le nom de complications ; ce sont : 1^o les quelques troubles cérébraux que nous avons présentés comme effets probables des déformations ; 2^o la diminution de l'ouïe ou la surdité complète, et la perte de la vue (par choroïdite souvent), résultant sans doute aussi des compressions ; 3^o certains accidents arthritiques : les hémorroïdes, les migraines, l'emphysème pulmonaire. D'autres symptômes, peut-être plus fréquents méritent une mention spéciale. Car si nous sommes étonné, dans la plupart des cas, de voir ces malades âgés de 50 à 70 ans conserver leur appétit et un bon état général, et malgré leur vieillesse présenter un si petit nombre de lésions organiques en dehors de leur ostéite déformante, il en est beaucoup d'autres moins valides.

Paget, dans son premier mémoire, avait déjà accordé au cancer et surtout au sarcome viscéral, une relation im-

portante avec la maladie osseuse qu'il décrivait. Il parle aussi de tumeurs graisseuses multiples et plusieurs fois on a constaté l'embonpoint excessif et récent des malades. Goodhart est persuadé, dit-il qu'un jour on reconnaîtra cette affinité du cancer et de l'ostéite déformante. A cause de la fréquence des cas, nous croyons que, pour le cancer et pour les affections cardiaques également signalées, il n'y a pas simple coïncidence, vu l'âge avancé des malades, mais relation réelle, pour le cancer principalement.

Nous mentionnerons enfin la dilatation veineuse très fréquente, plus ou moins accentuée et plus ou moins généralisée. C'est une augmentation du calibre des veines, mais sans bosselures, sans varices vraies. Est-elle un effet de la gêne circulatoire profonde, et quel est le rapport de cette gêne circulatoire avec la lésion osseuse? Nous l'ignorons ; en tous cas, cette dilatation veineuse semble avoir une certaine importance. Ce qui confirme notre idée, c'est que, dans la leontiasis ossea, autre affection analogue à l'ostéite déformante, on a constaté, au niveau des os atteints, la dilatation des veines et des artères superficielles.

Maintenant que nous avons décrit les déformations et rappelé les os qu'elles frappaient le plus, après avoir énoncé les douleurs ressenties par le malade et indiqué qu'elles peuvent manquer, nous nous reportons à l'ensemble des observations que nous possédons. En relevant dans chaque cas les déformations et douleurs, le degré et la marche de l'affection, nous allons essayer de justifier par des exemples les deux formes suivantes que nous proposons, comme classification, forme douloureuse, forme non douloureuse.

1° *Forme douloureuse.* — Serait la plus fréquente et

aussi la plus caractérisée et les cas en sont nombreux ; débiterait par une jambe ou les deux ensemble, et y produirait les lésions les plus accentuées, bien que les autres os : crâne, rachis seraient pris aussi plus ou moins longtemps après, et à un degré variable. Mais respecterait ou endommagerait peu les membres supérieurs. A été rencontrée dans les formes lentes comme dans les formes plus rapides, mais dans le 1^{er} cas, les douleurs sembleraient moins intenses, vagues plutôt que fulgurantes, et susceptibles de disparaître après les déformations accomplies.

2° *Forme non douloureuse*. — Propre aux cas où la maladie attaque en premier lieu les membres supérieurs, un avant-bras par exemple, et s'y développe avec le plus d'intensité, ou bien dans les formes très lentes, comme chez notre malade et celui de M. Ollier (15 et 19 ans) dont la généralisation ou la multiplicité des lésions, comprend même les membres inférieurs. L'absence de douleurs ou leur degré presque négligeable est signalé au moins dans un tiers des cas connus d'ostéite déformante. Plus nette chez les femmes dans plusieurs cas.

Nous ne voulons pas, malgré certaines données que nous avons catégorisées, attribuer des caractères plus nombreux, plus variés à chacune de ces formes. Nous croyons en effet, que si l'on peut admettre et garder les divisions en formes douloureuses et non ou peu douloureuses, il sera permis plus tard de disposer d'éléments nouveaux tirés d'observations nouvelles, et de les reporter à l'une ou l'autre de ces deux formes, pour leur donner une plus grande netteté.

Etiologie. — Pathogénie.

Spencer (*Path. soc. London*, 2 avril 1889) décrit une maladie présentant certaines ressemblances avec l'ostéite déformante : affaiblissement, difficulté de la marche ; maxillaires d'abord mous, tuméfiés, puis durs et grossis ; os longs un peu ramollis et spongieux, mais ne se fracturant pas. Il l'a vue chez les chèvres de Londres. Harley (*Path. soc. Trans.*) l'a décrite chez les chevaux. Hutchinson (*Illustr. med. News*, 23 fév. 1889), tout en rapprochant l'O. D. de ce que J. Liman appelle « necrosial fever », et en croyant qu'elle est également une infection traumatique, dit : l'O. D. ne s'observe pas chez les chevaux quoiqu'ils vivent jusqu'à un âge avancé. D'un autre côté (*New-York medical Record*, avril 1890) à cette même réunion de la société des praticiens de New-York où Gibney présenta un malade atteint d'ostéite de Paget, Patridge dit avoir vu un cheval que les vétérinaires considéraient comme « bon à rien », à cause de ses jambes symétriquement déformées et grossies, qui le rendaient « maladroit » et à cause de sa tête énorme avec une mâchoire élargie « qui fonctionnait bien » le cheval ayant gardé très bon appétit. Patridge croit que cet animal était atteint d'ostéite déformante. Cette dernière, jusqu'à preuve contraire, peut cependant être considérée comme une maladie propre à l'homme.

Age. — C'est une affection de l'âge mûr, à début tardif et insidieux. La moyenne calculée d'après les faits publiés

donne 50 ans environ comme date d'apparition. Cependant on a vu les déformations commencer à 28, 30, 37 ans.

Sexe. — Le sexe semble n'avoir pas grande influence. Il y a presque même fréquence chez les hommes et chez les femmes.

Hérédité. — L'hérédité n'y est pour rien : Paget n'a jamais vu dans une même famille deux cas contemporains ou successifs. Cependant Lum a vu deux frères pris ensemble, et Pick une malade dont le père aurait eu des déformations semblables.

Antécédents. — C'est assurément dans cette voie que l'on pourrait espérer fouiller avec succès. Mais les antécédents héréditaires n'apprennent rien. Ordinairement on remarque absence de syphilis, d'alcoolisme, de goutte, de rhumatisme, de rachitisme et de toute diathèse. Les antécédents personnels généralement sont aussi négatifs ; quelques malades seulement ont eu des accidents arthritiques. Prenons pour exemple notre malade : il n'a pas traces de rachitisme, pas de rhumatismes, pas de syphilis, pas d'alcoolisme, pas de traumatisme. Nous n'osons admettre l'explication de ses déformations qu'il attribue à son travail. Nous remarquerons seulement chez lui qu'il a été allaité à la chèvre et que depuis son enfance il a toujours vécu misérablement. Mais d'un autre côté nous voyons des cas d'O. D. chez un clergyman (Paget), chez un professeur de musique (Cayley). La misère physiologique, pas plus que la profession, ne peut donc être invoquée comme cause probable. Le traumatisme, cité dans divers cas, et considéré par M. Chrétien comme ayant pu provoquer le développement des lésions chez son malade, « joue tout au plus,

dit M. Thibierge, le rôle de cause adjuvante et localisante ». Il manque le plus souvent, et parfois les lésions apparaissent longtemps après ou dans une autre partie du corps. Il est donc peu vraisemblable qu'il faille en tenir grand compte. Il en est de même du rhumatisme et des accidents arthritiques signalés chez plusieurs malades : ils sont négligeables parce que dans bon nombre d'autres cas très nets ils manquaient entièrement.

L'analyse des urines n'a jusqu'à présent rien donné de précis : ordinairement, l'urine était normale, les phosphates calcaires en quantité suffisante. Nous croyons cependant qu'il y a lieu de répéter ces recherches, d'y joindre l'examen histologique du sang et des os malades, et sans doute arrivera-t-on à comprendre ce processus bizarre.

Peut-être faut-il chercher la cause de cet excès de nutrition limité au squelette, le plus souvent étendu à beaucoup d'os et symétrique, dans un vice de la circulation. La dilatation veineuse semblerait en faveur de cette tentative d'explication, à moins qu'elle ne soit un résultat, un effet des lésions. Y a-t-il plutôt altération dans la qualité du sang ? C'est peu probable : une analyse soigneuse a montré son état presque normal, ses leucocytes normaux.

Nous devons citer sans pouvoir présumer ce qu'elle donnera, la théorie toute récente de M. Labadie-Lagrave et ce qu'il appelle les « dyscrasies ». La scrofule, le myxœdème, les deux maladies osseuses de Marie, l'ostéite de Paget, la maladie d'Addison, auraient pour caractère commun de devoir leur origine à l'altération d'une ou de plusieurs glandes vasculaires sanguines. L'hypertrophie de la glande pituitaire, dans l'acromégalie, semblerait, depuis les travaux

de M. Gley, donner justification de cette théorie. Mais pour les autres dyscrasies, pour l'ostéite de Paget surtout, on n'a pas encore signalé d'altérations analogues, mais seulement deux ou trois fois une hypertrophie ganglionnaire. Nous croyons donc qu'il faut attendre et faire les réserves, que fait M. Labadie-Lagrave lui-même.

« En somme, dirons-nous avec M. Thibierge, si l'ostéite déformante, à mesure que les observations se multiplient, reste toujours ce qu'en a fait sir J. Paget, une maladie nettement différenciée, à symptomatologie précise, elle demeure une énigme étiologique et par suite, il est encore impossible de déterminer dans quel cadre nosologique elle doit être rangée ».

Marche, durée, pronostic.

Il est des cas où en deux, trois ans, les malades ont vu presque tous leurs os atteints, mais ce ne sont pas les plus fréquents. L'ostéite déformante a généralement une marche plus lente, dont on peut estimer la durée en disant qu'elle met de cinq à quinze ans à produire un squelette déformé dans son ensemble.

Nous avons dit qu'elle semble peu retentir sur l'état général. A part les douleurs qui peuvent tourmenter le malade, et l'immobiliser au lit ou dans un fauteuil, à part les complications de perte de la vue ou de l'ouïe, le malade généralement continue de vivre à peu près comme tout infirme du même âge. Il est quelquefois affaibli, il ne peut plus s'occuper activement, il marche avec peine et avec l'aide d'une canne, mais sa vie ne semble pas abrégée. Mais c'est là l'état des malades qui sont encore en observation, et ce pronostic relativement bénin devient plus sérieux si l'on relève les cas de mort encore peu nombreux, de pareils malades. Paget nous dit avoir constaté cinq fois le cancer dans six autopsies. Parmi les dix-sept survivants qu'il connaît atteints d'ostéite déformante, plusieurs ont des affections cardiaques ou pulmonaires.

L'ostéite déformante est donc autre chose qu'une infirmité fâcheuse, c'est peut-être une cause de mort, lente mais fatale.

Diagnostic.

Récemment, à l'hôpital de Lariboisière, nous voyions une malade atteinte d'une affection osseuse généralisée, où les douleurs dominaient de beaucoup les déformations. Diverses opinions avaient été émises par les chefs éminents de cet hôpital. Dans le doute, on appela successivement comme experts MM. Marie et Thibierge, M. Marie n'y reconnut pas l'acromégalie, cette affection qu'il a pour ainsi dire créée, et M. Thibierge n'y vit point une ostéite déformante, cette affection qu'il a si bien décrite et fait connaître en France. Peut-être, en étudiant cette malade, on trouvera le type d'une nouvelle maladie osseuse qui plus tard présentera des exemples analogues.

Mais, pour l'ostéite déformante, nous n'en sommes plus là. Tout clinicien qui se tient au courant de la science médicale et des agréables révélations qu'elle fait souvent doit connaître au moins de nom et dans ses grandes lignes la maladie de Paget et de Thibierge. On la trouve décrite dans les manuels récents; le *Nouveau traité de chirurgie* lui consacre un article, signé de M. Antonin Poncet. Nous regrettons que M. Comby, dans son ouvrage sur le rachitisme, paru en 1892, n'ait parlé aucunement de l'ostéite déformante; qu'il n'ait pas comparé les deux affections dans leurs symptômes, et dans leur étiologie, afin d'en montrer, d'après lui, les ressemblances ou différences.

Donc, tout malade, relativement âgé, qui se présentera

avec une diminution de la taille, la tête penchée et augmentée de volume, mais sans anomalies de la face, les bras pendants jusqu'aux genoux, avec des jambes massives et fortement écartées par une courbure symétrique, devra aussitôt faire songer à une maladie de Paget.

Mais comme tout diagnostic doit être précis, et que, dans le cas, il réclame un examen attentif et détaillé, nous allons essayer de le faciliter en rappelant, sous forme synthétique, suivant leur opposition et leur importance, les symptômes et signes différentiels des maladies qui offrent le plus d'analogie.

1° HYPEROSTOSES SIMPLES. — Dues à une exagération des fonctions. Localisation à un os ou à une partie d'os. Simple augmentation du tissu normal.

2° HYPEROSTOSES PAR EXCÈS D'AFFLUX SANGUIN (varices, veinosités profondes) ou par obstruction des voies lymphatiques. Age moins avancé. Allongement plutôt que courbure des os. Limitées, sans symétrie.

3° HYPEROSTOSES DE L'ÉLÉPHANTIASIS. — Altération toujours notable des téguments.

4° HYPEROSTOSES INFLAMMATOIRES, TRAUMATIQUES (fractures). Origine infectieuse probable, souvent au crâne. — Paget rapproche de ce groupe les hyperostoses scrofuleuses, goutteuses (état général, antécédents).

5° OSTÉOPOROSE SÉNILE. — Os plus fragiles qu'à l'état normal, mais sans hyperostoses ni douleurs.

6° OSTÉOMYÉLITE. — Altérations inflammatoires des téguments ; leur adhérence à l'os. Fistules. Sièges ou prédominance aux épiphyses. Diaphyses rarement atteintes ou

incurvées. Douleurs souvent très vives. Age moins avancé. Traitement chirurgical curatif dans certains cas.

7° HYPEROSTOSES DE LA SYPHILIS. — 1° *Acquise : de l'adulte* : tuméfaction osseuse, limitée, vallonnée, partielle. Douleurs nocturnes, ostéocopes. Signes de compression cérébrale. Antécédents. Action effective du traitement spécifique.

2° *Héréditaire tardive* : tibia à convexité interne, hyperostoses moins étendues, début avant 30 ans. Tibia en lame de sabre.

8° HYDROCÉPHALIE GUÉRIE. — Date de l'enfance. Déchéance intellectuelle ; troubles cérébraux persistants, crâne seul atteint.

9° RHUMATISME CHRONIQUE. — Presque pas d'analogies avec O. D. Antécédents. Nodosités d'Heberden ; frappe les articulations (arthrite sèche).

10° ACROMÉGALIE (Marie, Souza-Leite). — Hypertrophie des extrémités supérieures, inférieures et céphaliques. Mains (battoirs), doigts (saucissons), ongles hypertrophiés et striés ; pieds énormes, massifs. Prognathisme inférieur ; grosses lèvres ; langue énorme ; teinte olivâtre des paupières ; oreilles agrandies, larynx dilaté, nez en pied de marmite ; pommettes et apophyses orbitaires externes saillantes, sinus dilatés, à parois amincies ; exophtalmie. Visage elliptique et non triangulaire comme dans l'O.D. ; aspect hideux ; tête de Silène (d'après notre maître M. Farge, d'Angers) cyphose cervicale. Début entre 20 et 26 ans ; dure 20 à 30 ans. Cachexie finale. Hypertrophie constante du corps pituitaire ; de la selle turcique ; thymus persistant ; nerf sympathique, cœur et vaisseaux hypertrophiés. Atteint par-

fois vertèbres, côtes, clavicules, os iliaques ; développement marqué du tissu spongieux. Origine peu connue.

11° OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMONIQUE (Marie, Friedreich). — Age précoce ; intégrité du crâne et du maxillaire inférieur ; cyphose lombaire, parfois scoliose, hypertrophie des mains et des pieds, non en masse, mais aux articulations : aux doigts ; phalange hypertrophiée, ongles amincis, trop longs, trop larges et striés, en verre de montre et en bec de perroquet, leur matrice sur un plan différent de celui du bord libre. Poignets élargis ; pieds d'éléphant. Sternum, côtes, coudes, genoux et rotules hypertrophiés. Muscles atrophiés. Douleurs fréquentes. Sudation, éruptions diverses. Urines alcalines, trop riches en phosphates. — Trois cas récents de Thornburn qui croit à une tuberculose osseuse. Lésions pulmonaires concomitantes.

12° LEONTIASIS OSSEA. — [Virchow (qui l'assimile à l'éléphantiasis de la peau), Le Dentu, Poulet, Poisson, Millot, Baumgarten (qui l'attribue à des troubles de la vie intra-utérine)]. Étiologie inconnue. Rare. Début entre 5 et 18 ans, par tuméfaction de l'apophyse montante du maxillaire supérieur droit, puis devient symétrique, à la face seulement. Atteint malaires, apophyses zygomatiques, frontal, pariétaux, sphénoïde et maxillaire inférieur. Indolore même au choc. Sinus comblés : exophtalmie. Dure 30 à 40 ans. Période finale : déchéance morale et organique, troubles cérébraux. Parfois érysipèle. Tête seule atteinte ; visage hideux, massif, nivelé. Urine normale. L'examen histologique des tumeurs osseuses a donné comme pour l'O.D. : à la fois ostéite raréfiante et ostéite condensante.

13° RACHITISME. — Maladie d'évolution, du premier âge. Tuméfaction des épiphyses ; chapelet costal ; antécédents. Courbures angulaires ; crêtes des os saillantes et non mous-ses ; tibia à crête coupante, irrégulièrement courbé, à convexité antérieure seule, souvent en forme d'S. État général très mauvais. Différences énormes comme aspect et nature des lésions avec l'ostéite déformante ; inutile de les rappeler davantage. Chose importante : le rachitisme (Comby) est guérissable ; très peu de rachitiques non soignés atteignent l'âge mûr, l'âge où apparaît la maladie de Paget.

14° OSTÉOMALACIE GÉNÉRALISÉE. — Sorte de rachitisme de l'adulte. Symptômes tirés d'une observation personnelle : début à 30 ans par vives douleurs et déformations des membres inférieurs, colonne vertébrale et thorax. La malade est alitée depuis deux ans ; atrophie musculaire considérable ; insomnie, hyperesthésie cutanée généralisée ; reflexes exagérés ; prognathisme supérieur, dents horizontales et séparées par des espaces vides ; sternum présente saillie angulaire due à une fracture, cyphose dorsale et scoliose extrêmes. Autopsie : Bassin oblique ovalaire ; tous les os se coupent ou se fracturent très facilement et présentent un tissu spongieux d'où sort un suc rougeâtre. L'os iliaque se plie comme une lame de carton. Au microscope : moelle surchargée de graisse.

Anatomie pathologique. — Histologie.

Dans plusieurs cas, surtout en Angleterre, des malades atteints d'ostéite déformante sont venus terminer leurs jours à l'hôpital, pour une tumeur maligne, ou pour des accidents pulmonaires ou cardiaques, apparus depuis leurs lésions osseuses. On fit l'autopsie, on rechercha la nature intime de leurs déformations, mais ces examens jusqu'à présent n'ont donné que des résultats bien incomplets. En France, M. Guinon conclut avec M. Cornil à une ostéomalacie lente.

L'aspect frappant des symptômes que nous avons décrits fait déjà pressentir ce que l'on devait trouver à l'examen macroscopique.

EXAMEN MACROSCOPIQUE. — Paget nous décrit le cadavre posé sur la table de dissection : tête soulevée par le rachis raidi et infléchi, membres inférieurs reposant seulement sur les fesses et les talons. Il ajoute : « Nulle part, près ou loin des os malades, il n'y a rien qui indique une modification dans la structure de la peau, des muscles, des tendons et des fascias.

On rencontre surtout à la face externe du crâne d'innombrables petits orifices vasculaires ; la face interne est unie et semble peu modifiée, sauf l'élargissement des canaux vasculaires, et surtout ceux de l'artère méningée moyenne. Sur une section verticale médiane, ce que l'on peut regarder comme la table interne altérée est une couche de tissu

osseux, dur, compact, comme de la chaux ou de la brique blanche. Le reste de cette couche, qui représente probablement le diploé altéré et la table externe, est formé de tissu osseux poreux, lamellaire, avec des espaces remplis d'une sorte de moelle rougeâtre.

Les lésions des os longs sont semblables dans tous. Le périoste ordinairement normal, parfois épaissi, est souvent bien plus adhérent. La surface externe des os est irrégulièrement et finement nodulaire, présentant des rainures profondes pour les plus forts vaisseaux du périoste et des perforations fines mais visibles pour les petits vaisseaux augmentés de volume.

L'épaississement de la diaphyse paraît dû à l'augmentation et à l'épaississement des couches dont les plus internes semblent parfois moins altérées, mais dans la plus grande partie des couches toute l'épaisseur de l'os est transformée en une substance dure, poreuse ou finement réticulée, pareille à du corail très fin.

Le canal médullaire est parfois rétréci, mais plus souvent élargi et allongé, le tissu spongieux des extrémités s'étant raréfié et ayant fait place à une couche plus mince d'un tissu plus dur. La moelle semble normale.

Les cartilages costaux sont parfois ossifiés, de même les ligaments vertébraux, mais non les autres cartilages : nez, oreilles, larynx.

EXAMEN MICROSCOPIQUE ET HISTOLOGIQUE (Butlin). — Coupes faites à l'état frais ou après décalcification, sur le tibia et sur le crâne ; dans les deux os les lésions ont été trouvées les mêmes. Mélange d'ostéite raréfiante (canaux de Havers, larges et irréguliers) et d'ostéite formatrice (certains

canaux de Havers diminués de calibre) lamelles d'os de nouvelle formation, détruisant la régularité normale des lamelles qui entourent les canaux de Havers. Ceux-ci contiennent généralement une substance homogène ou granuleuse, renfermant des cellules rondes ou ovales, pareilles à des leucocytes. On y voit aussi des grandes cellules nucléées et des fibres nombreuses, quelques cellules myéloïdes peu nombreuses, et, spécialement dans le crâne, de la graisse disséminée par flots.

L'analyse chimique des os, faite par Russell ne relève d'intéressant que la présence de graisse assez considérable (6,83) surtout au crâne. La proportion d'acide phosphorique calculée en phosphate de chaux est presque normale au tibia (55, 56 au lieu de 55, 66). Mais au crâne, elle est inférieure (49, 70). Les matières organiques dépassent un peu la normale, les matières inorganiques ne l'atteignent pas.

Traitement.

Nous ne ferons, au sujet du traitement, que de résumer les vains efforts tentés contre une affection si envahissante, et qui atteint si profondément le squelette.

Ceux qui ont cru voir dans ces hyperostoses une manifestation de l'infection syphilitique, ont eu recours au traitement d'ordinaire si efficace. Mais le mercure ni l'iodure de potassium continués pendant longtemps n'ont jamais produit le moindre arrêt dans la maladie. Notre malade n'en a tiré aucun bénéfice.

L'iode, la potasse, l'arsenic et entre autres, la liqueur de Fowler, (malgré les 2 cas peu probants de Thorowgood) n'ont pas davantage réussi.

Peut-être un jour trouvera-t-on l'énigme de cette affection nouvelle, et non seulement on pourra interpréter sa cause, mais l'entraver, soit par l'hygiène, soit par une thérapeutique spéciale. En tous cas, nous croyons dès maintenant qu'il faudra agir promptement, dès le début. Il serait, en effet, probablement aussi difficile que dans certaines lésions de rhumatisme chronique, de faire rétrocéder jusqu'à retour à l'état normal, ces vastes et nombreuses altérations des os. Comment, par exemple, ce crâne si élargi, ce rachis fléchi par la cyphose, ces jambes écartées depuis si longtemps par d'énormes courbures reprendraient-ils leur volume ou leur direction normale.

Nous serions heureux néanmoins de pouvoir dès main-

tenant avoir entre nos mains, si toutefois il existe, le spécifique qui nous permettrait d'arrêter le processus de l'ostéite déformante. Avec un diagnostic précis et formulé sans retard, on rendrait de réels services à ces malades que sans doute maintenant on rencontrera de plus en plus souvent.

Actuellement en effet, c'est à peine si nous pouvons atténuer les symptômes de ces infirmes qui présentent plus ou moins complet un type d'ostéite déformante

Contre les déformations, on a proposé les appareils orthopédiques. Mais on ne pourra redresser leurs membres, qui déjà sont gênés par leurs inflexions et le seraient davantage par un appareil. Puis, pourquoi les surcharger, quand ils ont des « jambes de plomb » servies par des muscles affaiblis ou atrophiés. Ceux dont l'état général est conservé, ou bien réclame un peu d'exercice, et si la marche est possible, laissons les marcher avec le simple et léger auxiliaire qu'ils ont choisi, c'est-à-dire avec leur canne. Quant à l'ostéotomie palliative des déformations, nous sommes de l'avis du malade auquel Gibney, en Amérique, la proposait, nous la repoussons absolument. Elle est inutile à cause de la marche envahissante de la maladie.

Quant aux douleurs si elles existent et si elles réclament un calmant, suivant leur mode et leur degré, on pourra essayer les divers spécifiques de la douleur. M. Thibierge, dans un cas, a eu de bons résultats avec le salicylate de soude.

A ces quelques indications insignifiantes se borne jusqu'à présent l'ensemble de nos moyens de traitement dans l'ostéite déformante.

CONCLUSIONS.

L'ostéite déformante est une affection chronique principalement de la période sénile de la vie.

Signalée pour la première fois par J. Paget en 1876 ; existait sans doute avant lui ; peut-être plus commune en Angleterre ; en tous cas, plus connue dans ce pays.

Frappe les deux sexes presque également. Apparaît souvent chez des sujets à antécédents goutteux, mais ne semble avoir aucune relation avec l'arthritisme ou toute autre maladie constitutionnelle. Cependant accompagnée de cancer dans plusieurs cas.

Se manifeste par des déformations et hypertrophies osseuses, avec ou sans douleurs.

Consiste en un mélange d'ostéite atrophiante et d'ostéite formatrice.

Début insidieux, souvent par un seul os ; mais tendance à la symétrie et à la généralisation.

Dure de 5 à 20 ans sans retentir beaucoup sur l'état général. Ne semble point causer directement la mort.

Points obscurs : étiologie, nature intime des lésions.

Traitement nul, à peine symptomatique.

Vu :

Le Président de la thèse,

GUYON.

Vu :

Le Doyen,

BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Annandale.** — *Edinburg medical journal*, XXII, 1877, p. 639.
- Bourceret.** — *Gaz. des hôpitaux*, 4 mai 1876.
- Bryant.** — *Guy's hosp. Rép.*, XXII, 1877, p. 337.
- Cayley.** — *Transactions Path. Society*, XXIX, 1877-8, p. 172.
- Chrétien** (de Poitiers). — *Poitou médical*, 1^{er} février 1890.
- Clutton.** — *Trans. Path. Soc.*, XXXIX, 1877-8, p. 159. — *Britisch medical*, J. 1891. I. 908. — *Trans. Path. Soc.*, 1891-2. XLII, 246-8.
- Comby.** — *Le rachitisme*, 1892. Passim.
- Edmunds.** — *Medical Press. and circular*, 1890, I, 516.
- Gibney.** — *New-York medical Record*, 19 avril 1890.
- Godhart.** — *Trans. Path. Soc.*, XXXIX, 1877-8, p. 262.
- Guinon.** — *Bulletin Soc. Anat.*, 1885, p. 344. — *Gazette des hôpitaux*, 9 nov. 1889 ; l'Acromégalie.
- Howse.** — *Trans. Path. Soc.*, XXIX, 1877-8, p. 182.
- Huchard et Binet.** — *Bull. Soc. Clinique*, Paris, 1882.
- Hutchinson.** — *Illustrated. Med. News*, I, 1888, p. 169. — *Med. Press and. Circ.* 1890, I, 461. — *Brit. med. J.*, 1891, I, 908. — *Congrès de Berlin*, IV, 10, p. 132.
- Labadie-Lagrave.** — *Traité des maladies du sang*, 1893, Passim.
- Lunn.** — *St. Thomas hosp. Rep.*, XIII, 1884, 43. — *Trans. clinical, Soc.*, XVIII, 1885, 273. — *Trans. Path. Soc.*, XXXIX, 1887-8, p. 265.
- Lyon.** — In thèse de RICHARD, juillet 1887.
- Mackenzie.** — *Trans. Clin. Soc.*, XVIII, 1865, 331. — *Illustrated med. News*, I, 1888 — Idem, II, 1889, p. 186. — *Med. Press and Circ.*, 1890, I, p. 570.
- P. Marie.** — *Revue de médecine*, 1886 : acromégalie. — *Idem*, 1890 : ostéo-arth. hypert. pneumique. — *Bulletin de la Soc. méd. des hôp.*, 10 juin 1892.
- Martel** (St Malo). — *Gazette médicale de Paris*, 1886, p. 257.
- Moisard et Bourges.** — *Archives de médecine expérimentale*, 1892, n° 3.

- H. Morris.** — *Trans. Path. Soc.*, XXXIV, 1882-3, p. 188.
Orrillard. — *Gazette des hôpitaux*, 25 juin, 1892.
J. Paget. — *Trans. Med. chir.*, LX, 1877, p. 37 et 1892, LXV, p. 225.
— *Trans. Path. Soc.*, XXXVI, 1884-5, p. 382. — *Med. Press. and Circ.*, 1890, I, p. 515.
Pick. — *The Lancet*, 1883, II, p. 1125.
A. Poncet. — *Traité de Chirurgie*, t. II, p. 807.
Pozzi. — *Congrès français de Chirurgie*, 1885, p. 631.
Rathery et Leloir. — *Revue de médecine*, 1881, p. 738.
V. Richard. — Thèse de Paris, 16 juillet 1887.
Robinson. — *Trans. Path. Soc.*, XXXVIII, 1886-7, p. 262.
Rogier. — Thèse de Paris, 1884.
Rullier. — *Bull. de l'éc. de Méd. de Paris*, 1813, t. II, p. 94.
Sancerotte. — *Mélanges de Chirurgie*, Paris, 1801.
Silcok. — *Trans. Path. Soc.*, XXXVI, 1884-5, p. 383.
Southam. — *Medical chronicle Manchester*, VIII, 1888, p. 125.
Souza-Leite. — Th. Paris 1890 : *De l'acromégalie*.
Symonds. — *Guy's hosp. Rep.* XXV, 1881, p. 99 et in RICHARD 1887.
Ling Taylor. — *Assoc. orthopéd. ancér.*, 20-22 sept. 1892. — *New-York med Record*, 21 janv., 1893.
Thibierge. — *Archives gén. de médecine*, janv. 1890, p. 52 et *Bull. de Société méd. des hôp. de Paris*, 17 février 1893.
Treves. — *Trans. Path. Soc.*, XXXII, 1, p. 167.
Wilks. — *Trans. Path. Soc.*, XX, 1868-9 p. 273.
Wrany. — *Prager Vierteljahreschrift*, 1867, Bd. I, p. 79.

Imp. G. Saint-Aubin et Thevenot, Saint-Dizier, 30, Passage Verdeau, Paris.
